

**Erfahrungen mit der
ACTH-Behandlung von Säuglingen
mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen**

Ruby R. Malva

1961

**Erfahrungen mit der
ACTH-Behandlung von Säuglingen
mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Ruby R. Malva
aus Indien

München 1961

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Professor Dr. H.D. PACHE
Mitberichterstatter:	Professor Dr. A. WISKOTT
Dekan:	Professor Dr. Dr. H. EYER

Tag der mündlichen Prüfung: 25. Juli 1961

Zu besonderem Dank bin ich

Herrn Professor Dr. A. WISKOTT
verpflichtet, an dessen Klinik ich die zu die-
ser Arbeit notwendigen Untersuchungen durch-
führen durfte.

Ebenso danke ich

Herrn Professor Dr. H. D. PACHE
für die Überlassung des Themas und für die
freundliche Unterstützung meiner Arbeit.





MEINEN LIEBEN ELTERN



EINLEITUNG

a) Die Krankheitsbezeichnung

Die Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe des frühen Kindesalters haben ihren Namen 1948 von Zellweger erhalten. Es gibt dafür eine grosse Zahl von Synonyma: Salaam-convulsions (Clarke 1841), Nickkrämpfe (Willshire 1851), Tic de révérence oder Spasme salutoire (Jacquet 1903), Static seizures (Hunt 1922), Blitzkrämpfe (Asal und Moro 1925), Ruckkrämpfe (Ibrahim 1925), Acinetic seizures (Lennox 1945), Infantile spasms (Gibbs und Gibbs 1952) oder Propulsiv-Petit-Mal (Janz und Matthes 1955), (vgl. Bamberger und Matthes (2)).

b) Das klinische Erscheinungsbild

aa) Beim Blitzkrampf zuckt plötzlich und sehr rasch der ganze Körper zusammen. Der Kopf wird leicht gebeugt oder zwischen die Schultern eingezogen; die Beine werden angezogen, die Arme stossweise gehoben und gesenkt.

bb) Beim Nickkrampf wird lediglich der Kopf plötzlich nickend nach vorn gezogen.

cc) Der Salaam-Krampf, der meist serienweise vorkommt, hat seinen Namen nach dem orientalischen Gruss "Salaam", dem die tonischen Bewegungen des Kopfes, der Arme und des Rumpfes nach vorne ähneln. Liegt das Kind, so hebt es häufig den Kopf; sitzt oder steht es, so kann es plötzlich zusammenklappen.

c) Das EEG-Bild

Im EEG findet sich oft ein Gemisch von trägen hohen Wellen mit alternierend steilen Abläufen und Spitzen von verschiedener Dauer. Dieses in der deutschen Literatur unter der Bezeichnung "Diffuse gemischte Krampfpotentiale" (Hess und Neuhaus) geführte Bild, wird von Gibbs und Gibbs "Hypsarrhythmie", von Gastaut "dysrhythmie majeure" genannt. Das klinische Bild ist aber auch bei anderen EEG-Veränderungen angetroffen.

d) Der Verlauf

Die Anfälle beginnen meistens zwischen dem vierten und achten Lebensmonat bei vorherigem guten Gedeihen, und werden spontan seltener im zweiten oder dritten Lebensjahr. Die Prognose ist aber schlecht, weil die Kinder einen bleibenden geistigen Defekt davontragen, welcher alle Grade bis zur schwersten Idiotie erreichen kann. Wenn die Anfälle stärker werden und öfter auftreten, sistiert die statische und intellektuelle Entwicklung und bereits erreichte Leistungen gehen wieder verloren. Sobald die Anfälle auftreten, kommt es gewöhnlich zu einer Hypotonie, zuweilen tritt aber auch eine Starrheit der Muskulatur ein. Die Bewegungen werden unsicher, es setzen Schluckbeschwerden ein. Nach Gibbs werden 87 % der Überlebenden idiotisch, 10 % entwickeln eine Grand-Mal-Epilepsie. Die Letalität ist relativ hoch: 16 % nach Janz und Matthes, 11 % nach Gibbs.

e) Die Therapie

Die Behandlung der BNS-Krämpfe mit den üblichen antikonvulsiven Medikamenten hat bisher zu keinen Erfolgen geführt, so dass die Bezeichnung als "maligne Kleinkindkrämpfe" berechtigt erschien. Die ACTH-Therapie hat darin einen gewissen Wandel geschaffen.

1950 behandelten Klein und Livingstone sechs Kinder (Alter 4 1/2 - 13 J) mit ACTH-Gesamtmenngen von 390 - 1100 mg. Ein Patient war danach völlig normal. Für vier Monate wurde auch der zweite gebessert, dann traten die Krämpfe wieder auf. Die anderen vier zeigten eine deutliche Besserung. Fünf Kinder hatten Grand-Mal, eines nur Petit-Mal-Epilepsie.

1953 wiesen Watt und Mitarbeiter von Süd-Afrika auf therapeutische Erfolge mit ACTH bei Epilepsie hin. Gaedeke berichtete dann 1954 über experimentelle Untersuchungen an Mäusen, aus denen eine anfalls-provozierende Wirkung von Nebennierensteroiden wahrscheinlich gemacht wurde (Hirnödem), so dass eine Behandlung damit und dem stimulierenden Hypophysenhormon geradezu kontraindiziert erschien. Dazu passten auch Berichte über Anfalls-Provokation mit ACTH bei anfallsfreien Kindern.

Trotzdem wurden 1958 neuerdings "spektakuläre" Erfolge der ACTH-Behandlung von Sorel und Dusaucy mitgeteilt. Sie behandelten 7 Kinder mit typischen BNS-Krämpfen und Hypsarrhythmie. In fünf Fällen trat eine rasche Normalisierung des EEG ein, in sechs Fällen ein völliges Aufhören der Krämpfe. Zwei Kinder, bei denen zwischen der dritten und vierten Woche nach Einsetzen der Krämpfe die Behandlung begonnen hatte, blieben auch voll intelligent.

Als nächster berichtete Gastaut über vier Kinder: zwei davon waren nach dreiwöchiger ACTH-Kur wieder normal, bei den zwei anderen waren die Krämpfe vergangen und das EEG normal geworden, psychisch waren sie aber zurückgeblieben.

Stamps, Gibbs und Rosenthal gaben dann 1958 Ergebnisse bei 60 Kindern bekannt: Drei davon zeigten klinisch und im EEG Normalisierung, 33 zeigten eine erhebliche klinische und EEG-Besserung, 24 zeigten keine Besserung. 1958 erreichte Low mit Cortison auch bei sieben von zehn Kindern eine klinische und EEG-Besserung.

Im deutschen Sprachraum stammen die ersten Mitteilungen von ACTH-Erfolgen von Pache (Deutscher Paediatr Kongress, München, 2. Sept. 1959), von Dummermuth sowie von Koch und Grützner.

Seit 1959 haben wir in der Münchener Universitäts-Kinderklinik die Behandlung mit ACTH bei 16 Kindern durchgeführt. Über die dabei erhobenen Befunde und Ergebnisse soll im folgenden berichtet werden.

Led. Josefine, geb. 5.10.1957 275/59

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Zweites Kind mit acht Monaten plötzlich an "Luftwegsverlegung" gestorben. Keine Embryopathieursache erkennbar. Mutter im 5. Schwangerschaftsmonat die Treppe heruntergestürzt, Verletzungen an Händen und Füßen. Beginn im 6. LMon. mit anfallsweisem Zusammenzucken, vom Hausarzt als Nervosität gedeutet. Mit neun Monaten beim Orthopäden wegen zu flacher Hüftpfanne links, im 10. Monat Otitis. Mit ca. einem Jahr anfallsweises Umfallen, beim Essen plötzlich vornüber zusammenge-sackt. 6 - 7 Anfälle am Tag.

Aufnahme in Universitäts-Kinderklinik München am 8.1.1959 (Alter 1 1/4 J): Kräftiges, adipöses, jähzorniges Mädchen; kann nicht frei sitzen oder laufen. Hypertelorismus. Gewicht 13,4 kg (+ 3 kg). Augenfundus oB. Rö-A Schädel oB. KU 48 cm (normal). WaR Ø. Sabin Feldman 1 : 4 +. EEG: Hypsarrhythmie. Täglich 2 - 3 Anfälle.

Ab 16.1.1959 ACTH-Behandlung acht Tage lang 20 E/Tag, dann sieben Tage 10 E/Tg. Dauer der ACTH Therapie: 15 Tage, ACTH-Gesamtdosis: 230 E. Dazu Reverin 2 x 250 mg/Tg 15 Tage lang. Am 30.1.1959 keine Anfälle mehr, aber am nächsten Tag Fieber und roter Hals. Behandlung mit Erycin 4 x 125 mg/Tg. 3.2.1959 EEG (Alter: 16 Mon.): Altersgemäss. Lediglich eine latente Krampf-entladung rechts temporal.

Am 4.2.1959 wieder zwei Anfälle: einige Sekunden lang "Schütteln" oder Fallenlassen des Kopfes auf die Brust, Arme und Beine dabei gestreckt. Am 9.2.1959 lebhaft, spielt und lacht, hat aber wieder vermehrte Anfälle, besonders während des Essens und unmittelbar danach. 9.2.1959 EEG: Verhältnismässig ruhiges EEG, das im ganzen nicht mehr an Hypsarrhythmie denken lässt, das aber zahlreiche latente Krampfentladungen enthält, teils seitengleich synchron, teils auf die rechte Hemisphäre beschränkt, wechselnde Foci.

Zweite ACTH-Behandlung 16 Tage lang 10 E/Tg (160 E), dazu Hostacyclin 6 Tage lang 4 x 250 mg/Tg. Am 10.2.1959 Fieber und Durchfall. Hostacyclin ab-gesetzt. Statt dessen wieder 14 Tage Erycin 4 x 250 mg/Tg. Ab 16.2.1959 schläft viel, ist auffallend ruhig, keine Krämpfe mehr. Coli-Dyspepsie intermittierend für fünf Tage. Am 23.2.1959 wieder lebendiger, lacht und spricht. 1 - 11 Anfälle am Tag. Behandlung mit Tridione 9 Tage lang, 1 - 2 x 150 mg/Tg. Am 2.3.1959 zusätzlich Mylepsin 2 - 3 x 125 mg/Tg. Seit dem vierten Behandlungstag mit Mylepsin nur einen Blitzkrampf beobachtet.

Entlassung am 12.3.1959 (Alter 17 Mon): Sehr adipöses, lustiges Mädchen. Sitzt frei, stehen und laufen nur mit Einhalten. Sehr interessiert an Umgebung, geistig gut entwickelt. Fortsetzung der Mylepsin-Therapie 3 x 125 mg/Tg bis Juni 1959. Von Juni bis Oktober Prominaletten. Anfälle bis zu 30mal/Tg.

Kontrolle am 13.1.1960 (Alter 2 1/4 J): Entwicklung entspricht 18 Monaten (- 9 Monaten). KU 49,5 cm (+ 1 cm). PSR links etwas lebhafter als rechts. ASR re=li. Muskeltonus seitengleich. Hinken auf linkem Bein. RÖA Hüfte oB. Öfters blitzartiges Nicken und langsames Neigen des Kopfes, Blinzeln mit Augen besonders nach Erregung. Vollständiges Milchgebiss. EEG: Nicht mehr völlige Anarchie der Hypsarrhythmie, aber noch Perioden von 20 - 30 sec. mit latenten Krampfentladungen über allen Regionen. Kein Herdwechsel.

Epikrise: Fraglicher intrauteriner Schaden durch Sturz der Mutter im fünften Schwangerschaftsmonat. Fläche Hüftpfanne links; Hypertelorismus. Adipositas. Entwicklungs-Rückstand. Sabin-Feldman 1 : 4 +.

Ab sechstem LMon. BNS-Krämpfe, mit 12 Monaten anfallsweises Zusammen-sacken. EEG mit 1 1/4 J: Hypsarrhythmie. 15 Tage ACTH (230 E) mit Reverin. Erhebliche Verminderung der Krämpfe, psychische Besserung. EEG Beruhigung, Fokusbildung. Zweite ACTH-Kur nach neuntägiger Pause 160 E für 16 Tage, gleichzeitig Hostacyclin und Erycin. Wieder lebhafter, vorübergehend krampffrei. Unter Tridione und später Mylepsin mässig oft Blitzkrämpfe. Nach Abschwächen der Therapie aus äusseren Gründen wieder häufiger Blitzkrämpfe. EEG: nicht mehr Hypsarrhythmie, sondern Bild einer mehr organisierten diffusen Krampftätigkeit in Perioden mit seitengleich synchronen Spitzwellen.

Abschliessende Beurteilung: Kein Behandlungserfolg Ø.

Brü. Irene, geb. 24.10.1957 1367/59

Sechstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Drei Geschwister gestorben: 1. Frühgeburt im siebenten Schwangerschaftsmonat, gleich nach Geburt gestorben; 2. in der achten Lebenswoche an Pneumonie gestorben; 3. Totgeburt; 4. Abgang; 5. 4 1/2 Jahre alt, gesund; 6. Patientin. Während jeder Gravidität Nephropathie. Vier Wochen zu früh geboren mit 1850 g (- 1650 g). Plazenta zeigte angeblich ausgedehnte Verkalkungen. Dyspnoe und Cyanose, deshalb in Univ. Kinderklinik, München. KU 30 cm (- 3 cm). Weichschädel am Hinterkopf. Grosse Fontanelle 3 x 3 cm. Intercurrent Pyurie. 55 % Hb. Bluttransfusion. Mit 2 1/2 LMon. Entlassung; Gewicht 3210 g (- 2000 g).

Mit 6 1/2 Mon. Beginn der BNS-Krämpfe: Arme und Beine werden ruckartig nach vorn gestreckt starrer Blick, nicht ansprechbar. 4 - 20 mal/Tg, Dauer der Anfälle 25 sek. Behandlung mit Luminaletten 2 x 15 mg/Tg und Calcipot. Vor den Anfällen ganz gut entwickelt, lachte, erzählte, konnte allerdings noch nicht greifen und sitzen. Seit Beginn der Anfälle teilnahmslos geworden, lacht nicht mehr.

Mit 7 1/2 Mon. zweite Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München: Gew. 7900 g (- 200 g). KU 44 cm (- 1 cm). Sehr schmaler Schädel, ausgesprochen steiler Gaumenbogen. Deutlicher Rückstand der statischen Funktionen. Doppelseitige Kataraktbildung, vielleicht deshalb mangelnde Kontaktfähigkeit. WaR Ø. Sabin-Feldman Ø. 9.6.1958 EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen, dauernde latente Krampfentladungen mit wechselndem Herd. Hypsarrhythmie. Antikonvulsive

Behandlung mit Mylepsin 25 Tage lang ansteigend bis $3 \times 62,5$ mg/Tg, zusätzlich Zentropil 50 mg/Tg. 2.7.1959 EEG: unverändert Hypsarrhythmie. Alle 2 - 6 Tage treten Serien von Blitzkrämpfen auf: Gleichzeitiges Nach-vorn-werfen der Arme, Anziehen der Beine und Heben des Kopfes sowie Anheben des Oberkörpers. Dauer ca. 10 - 15 sec. Mit 8 1/2 Mon. Kopfhalten mit Mühe, in Bauchlage noch unmöglich. Sitzen $\emptyset$. Seit dem 15. LMon. ruckartiges Hochwerfen der Arme und gelegentlich Strecken der Füße mit Augenverdrehen nur noch etwa 6 - 7 mal am Tag. Mit 19 Mon. Staroperation beiderseits.

Dritte Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, mit 19 1/2 Mon. Im EEG noch Hypsarrhythmie. Beginn der ACTH-Kur am 5.6.1959: Vier Tage lang 10 E/Tg, 10 Tage 30 E/Tg, vier Tage 20 E/Tg, acht Tage 30 E/Tg. Dauer der ACTH-Kur 26 Tage (660 E). 24.6.59 EEG (18 Tage nach Behandlungsbeginn): Noch latente Krampfentladungen mit Andeutung von Herdwechsel, aber nicht mehr das typische Bild der Hypsarrhythmie. Für 14 Tage klinisch frei von Krämpfen, psychisch wesentlich froher als vorher, dann wieder zunehmende BNS-Krämpfe, wird wieder teilnahmsloser, lacht nicht mehr.

Neue ACTH-Kur ab 1.8.1959 (1 3/4 J). Für drei Wochen 40 mg ACTH/Tg, danach 2×50 mg/Tg Zentropil + 1×125 mg/Tg Mylepsin. Entlassung am 7.8.1959 (1 10/12 J): Deutlich zurückgebliebenes Kind. Stehen, Fixieren, Greifen $\emptyset$. 27.8.1959 EEG: Hypsarrhythmie.

Kontrolle am 7.12.1959 (2 2/12 J): KU 47,5 cm (- 1 cm). Schwimmen der Bulbi. Anfallsweises Rollen der Augen nach oben, oft nach rechts, manchmal nach links. Tendenz zu Rückwärtsneigen des Kopfes, dazu Reißen des Kopfes nach vorn und Umklammerungsreflex mit den Armen. Spastische Hemiparese links. Ge-steigerter PSR. Geistig fast völlig leer, allerdings freudig erregt, wenn man mit ihr spielt, entspannt, wenn auf der Mutter Schoß. EEG: Bild der Hypsarrhythmie ohne Herdbefund.

Kontrolle am 27.7.1960 (2 3/4 J): Zucken oder Augenverdrehen mit Mund-aufreißen. Zentropil 2×50 mg/Tg, Mylepsin $2 \times 62,5$ mg/Tg und 1×25 mg/Tg. EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit dauernden latenten Krampfentladungen, kein sehr deutlicher Fokuswechsel.

Epikrise: Frühgeburt, dessen Mutter in der Schwangerschaft an Nephropathie leidet; aus den vorangegangenen fünf Schwangerschaften nur 1 gesund. Geburtsgewicht 1850 g. Beidseitiger Linsenkatarrakt. Schmäler hoher Schädel. Steiler gotischer Gaumen. Missbildungen, die an eine embryopathische Entwicklungshemmung auch des Gehirns als Ursache der BNS-Krämpfe denken lassen. Beginn typischer BNS-Krämpfe mit Serienbildung im Alter von 6 1/2 Mon. Die vorher schon etwas zurückgebliebene Entwicklung bleibt stehen, die fröhliche normale Stimmung erfährt eine erhebliche Beeinträchtigung. Im EEG typische Hypsarrhythmie. Antikonvulsive Behandlung mit Mylepsin und Zentropil ab 8. Monat ohne Erfolg. Mit 19 Monaten beiderseitige Staroperation. Beginn einer 26-tägigen ACTH-Kur (660 E) mit 19 1/2 Mon. Sistieren der Blitzkrämpfe bis 14 Tage nach Absetzen von

ACTH. EEG nur gebessert. Wesentliche psychische Aufhellung. Wegen Rückfalls, neuerliche ACTH Behandlung für drei Wochen (840 E), die nur geringe Besserung bringt. Entwicklung einer linksseitigen spastischen Hemiparese. Kontrolle mit 2 3/4 J: keine Besserung. Im EEG noch schwerste Allgemeinveränderungen mit dauernden latenten Krampfantladungen.

Abschliessende Beurteilung: Kein Behandlungserfolg Ø.

Höd. Hans-Dieter, geb. 8.6.1958 2137/59

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathie-ursache erkennbar. Geburt aus Steisslage mit 4000 g. Kräftige körperliche Entwicklung, geistig bis 7. Monat unauffällig. Mit 8 1/2 Monaten Beginn der BNS-Krämpfe, besonders morgens und mittags jeweils nach dem Erwachen. Schon vor dem Einsetzen der Krämpfe geringe Lust zum Aufsetzen und Interesselosigkeit an Umgebung. Gehäuftes "Zusammenzucken", "Zusammenknicken" und "Zusammensacken" mit ruckartigen Nickbewegungen des Kopfes, beim Sitzen 10 - 12 Anfälle am Tag, später mit schrillum Aufschreien und Blasswerden. Ab 10. LMon. Zentropil 2 - 3 x 25 mg/Tg, nach zwei Monaten Mylepsin 2 - 3 x 62,5 mg/Tg.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 16.9.1959 (1 1/4 J): Ausserordentlich adipöses Kind, Gewicht 14,9 kg (+ 2,2 kg gegen Grössen-Soll, + 4,9 kg gegen Alters-Soll). Sitzt frei, steht und geht nur mit Hilfe und etwas schwankend. Greifen +. KU 49 cm (+ 1 cm). WaR Ø. Liquor oB: RöA Schädel oB. Sabin-Feldman Ø. Blitzkrämpfe beobachtet. EEG: Hypsarrhythmie.

Beginn der ACTH-Kur am 28.9.1959 (15 1/2 Mon.) für 22 Tage, 30 E/Tg. Dazu ab 14. Tag 400 mg Chloromycetin. Ab 20. Tag Fieber mit röntgenologisch nachgewiesener Pneumonie. EEG am 23.10.1959 (16 1/2 Mon.) (4 Tage nach Ende der Behandlung): Keine latenten Krampfantladungen, kein Herdbefund. Weitere antikonvulsive Behandlung mit Mylepsin 2 x 125 mg/Tg, später 3 x 125 mg/Tg. 3.11.1959 EEG (17 Mon.): Normal, altersgemäss.

Entlassung am 3.11.1959: Äusserlicher Eindruck wie bei der Aufnahme. Bub sitzt nur ganz unsicher, steht nur mit Hilfe und läuft nicht. Schaut manchmal nach hingehaltenen Gegenständen, greift nur nach bekanntem Spielzeug. Macht geistig keinen altersgemässen Eindruck, Stupider Gesichtsausdruck, Zähneknirschen, unkoordinierte Bewegungen, unartikulierte Laute. Gewicht 15,750 g (+ 4,450 g). Nachricht am 20.1.1960 (19 Mon.): Läuft mit Einhalten, keine Anfälle, geistig noch weit zurück. Kontrolle am 2.6.1960 (24 Mon.): Keine Anfälle, IA 9 Mon. (- 15 Mon.). Im EEG fraglich steile Abläufe. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg.

Epikrise: Geboren aus Steisslage, überdurchschnittlich gross und schwer. Ab siebentem Monat geistig nicht mehr rege. Mit 8 1/2 Monaten Einsetzen von BNS-Krämpfen, ab 10. Monat Behandlung mit Mylepsin und Zentropil ohne Erfolg. Mit 1 1/4 Jahren, also 6 1/2 Mon. nach Beginn der Krämpfe geistig erheblich retardiert. EEG: Hypsarrhythmie. ACTH-Behandlung für 22 Tage je 30 E (660 E). Dazu ab 14. Tag Chloromycetin, ab 20. Tag fieberhafte Pneumonie. Sehr schnelles Ver-

gehen der Krämpfe und Normalisierung der EEG. Geistig nicht so gute Besserung. Läuft aber mit 19 Monaten und ist krampffrei. Mit 24 Monaten noch krampffrei, aber geistig keine Besserung. Im EEG fraglich steile Abläufe.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, sonst jedoch kein Behandlungserfolg ((+)).

Ker. Ernst, geb. 13.6.1958 1905/59

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Schwere Zangengeburt. Dauer 15 Stunden. Geburtsgewicht 3500 g. Nach diesem Kinde ein Abort. Mit 17 Std. stationäre Aufnahme in auswärtigem Krankenhaus wegen schwerer Anfälle mit Meningismus. Facialis parese rechts. Subkonjunktivale Blutung. Fehlender ASR und PSR. LP: Liquor blutig. Luminal-Behandlung. Nach vier Tagen sistieren der Krampfanfälle, Atmung regelmässiger, Facialisparese rückgebildet. Drei Wochen Sondenernährung. Mit 3 1/2 Mon. Zuckungen mit den Augen und mit dem Kopf. Luminaletten-Behandlung. Unverändert bis März 1959, täglich mehrere Anfälle, Zuckungen verschiedenster Körperteile, meist des Kopfes. Blickwendung nach rechts. Sitzen Ø. Apetitlos, Obstipation.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 18.8.1959 (14 Mon.): Blasses Kind, das keinerlei Kontakt zur Umwelt aufnimmt. Fixieren Ø. Mikrocephalus. KU 41 cm (- 4 cm). Schädel eiförmig deformiert, Schläfenpartie zusammengedrückt. Blitzartiges Zusammenzucken, hinterher Schreien. Gleichzeitig Zucken an Armen und Beinen von längerer Dauer. Spasmus mobilis rechts etwas stärker als links, deutlicher Adduktorensasmus. Statische Entwicklung stark verzögert. Beiderseits Kryptorchismus. Täglich mehrere Anfälle. Dauer 10 sek. EEG: Allgemeinveränderungen mässigen Grades. Eingestreute latente Krampfentladungen, besonders in den beiden Temporalregionen unabhängig voneinander, gelegentlich auch auf die ganze Hemisphäre und auf beide Hemisphären übergreifend. Kein Hinweis auf Hypsarrhythmie, aber auf geburts-traumatische Residualepilepsie. Sabin-Feldmann 1 : 4 +. WaR Ø. RÖA Schädel oB. Augenfundus oB. Nystagmus.

ACTH-Behandlung ab 21.8.1959 40 E/Tg 21 Tage lang (840 E) ohne Antibiotika. 5 Tage nach Beginn der Behandlung: seltener Anfälle, schläft viel, ist manchmal unruhig, isst sehr schlecht. Am 10. Tag nach Behandlungsbeginn grosser Anfall: generalisierte Zuckungen, Bewusstlosigkeit. Dauer 15 sec. Terminalschlaf. Am 14. Tag wieder Anfälle, Zuckungen in Armen und Beinen. Muss sondiert werden. Am letzten Tag der Behandlung tonisch-klonischer Anfall. Dauer 3 - 4 sec. Blasses Aussehen. Ab viertem Tag nach Ende der ACTH-Kur Mylepsin 2 x 125 mg/Tg.

Entlassung am 16.9.1959 (15 Mon.): Wenige Anfälle, immer noch blass. Greifen, Fixieren, Sitzen Ø. Kann den Kopf nicht halten. Am 12.10.1959 in ambulanter Untersuchung grosse Anfälle 3 - 4 mal am Tag. Blitzkrämpfe 10 - 20/Std. Allgemeinbefinden besser. Mikrocephalie. KU 41 cm (- 5 cm). Hypertone Streck-

haltung mit nach rechts hinten torquiertem Kopf. Opisthotonus, abgeflachtes Hinterhaupt, Überkreuzungsphänomen der Beine. Reflexe gesteigert. Spontan Babinski beiderseits. Muskulatur hyperten. Zahlreiche blitzartig einschliessende Streckkrämpfe. Fragliches Kopfhalten, scheint an Umgebung interessiert. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg.

Kontrolluntersuchung am 23.11.1959 (17 1/2 Mon.): Anfälle etwas gebessert, bei Wetterumschlag maximal 4 - 5 mal stärkere universelle Konvulsionen, 4 - 5 kleinere Zuckungen. EEG: Keine Krampfentladungen. Technisch nicht einwandfrei. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg.

Kontrolle am 15.1.1960 (19 Mon.): Öfter Krampfanfälle, weniger Reaktion auf Umgebung. Sehr schreckhaft, liegt meist mit stark rekliniertem Kopf, macht sich beim Hochheben steif wie ein Brett. Körperlich etwa einem 1/2jährigen Kinde entsprechend. Blickwendung nach rechts. Mund offen. Linke Gesichtshälfte kleiner. rechter Mundwinkel etwas tiefer. Keine Facialisparesie. Schmatz- und Saugbewegungen. Ausgeprägte Spastik mit Überkreuzungsphänomen. Rechtes Bein in Streckstellung mit Spitzfuss. Linkes Bein mit Beugehaltung. Fuss in equino-varus Stellung. Unüberwindbarer Adduktorensasmus. Sitzen und Stehen $\emptyset$, in Bauchlage Kopfheben angedeutet. Gesteigerter PSR, ASR rechts und links lebhaft. Babinski rechts und links +. Facialis $\emptyset$. Dermographismus +. Dürftige Muskulatur.

Zahlreiche kurz aufeinander folgende Blitzkrämpfe mit ruckartigem Emporreissen der Arme und kurzem Vorschnellen des Kopfes. Ausserdem 3 - 4 Krämpfe von 2 - 3 sec. Dauer: Stärkere Bewegung des linken Armes, vermehrte Streckung des rechten Armes, Anziehen des linken und Strecken des rechten Beines, etwa 2 - 3 mal hintereinander. Blick dabei starr, Blickwendung nach rechts oben. Schilddrüsenlappen beiderseits pflaumengross, rechts mit Fortsatz in Richtung Kieferwinkel. Länge 78 cm (- 4 cm), Gewicht 9090 g (- 2610 g), KU 43,5 cm (- 3,5 cm). EEG: Perioden von Spitzwellen in Zusammenhang mit klinischen Anfällen, keine dauernde Hypsarrhythmie. 21.1.1960 EEG: Normal.

Kontrolle am 25.7.1960 (2 1/12 J): KU 42,5 cm (- 5,5 cm), Länge 77 cm (- 11 cm). Krämpfe 15 mal/Tg; kleine Zuckungen von 10 sek. Dauer, Schlagen mit Händen und Füßen; Tetraspastik. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg.

Epikrise: Mit 17 Std. schwere Krampfanfälle mit Meningismus. Luminaletten-Behandlung. Mit vier Monaten mehrere Anfälle täglich, Mikrocephalus. KU 41 cm (- 4 cm). Tetraspastik. EEG: Keine Hypsarrhythmie, aber Hinweis auf geburtstraumatische Residualepilepsie. Sabin-Feldmann 1 : 4 +. WaR $\emptyset$. Nystagmus. Im Alter von 14 Mon. ACTH-Behandlung 21 Tage lang 40 E/Tg (Insgesamt 840 E) ohne Antibiotika. Weniger Anfälle. Mit 16 Monaten 3 - 4 grosse Anfälle am Tag. Blitzkrämpfe 10 - 20 mal/Std. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. Mit 19 Monaten öfters Anfälle. IA etwa ein halbes Jahr (- 18 Mon.). EEG: Perioden von Spitzwellen in Zusammenhang mit klinischen Anfällen. Keine dauernde Hypsarrhythmie. Struma. Mit 25 Mon. Krämpfe 15 mal täglich; 10 sek. Dauer, Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. Mit 2 1/4 Jahren noch unverändert.

Abschliessende Beurteilung: Kein Behandlungserfolg.

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathie-ursache erkennbar. Schwere Geburt: 48 Stunden Dauer. Geburtsgewicht über 3750 g, Länge 53 cm, KU 35 cm (- 2 cm). Am zweiten Lebenstag rechts-betonte Krämpfe. Geburtstraumatische Hirnblutung angenommen, aber nicht durch Lumbalpunktion nachgewiesen. Baldiges Sistieren der Krämpfe unter Comital 3 x 50 mg/Tg, abfallend bis zum 32. Lebenstag. Mit sechs Wochen schwere Enteritis, dabei keine neuen Krämpfe. Gewicht mit vier Monaten 5600 g (- 800 g). Mit 4 1/2 Mon. erste Blitzkrämpfe: Plötzliches Zusammenzucken des ganzen Körpers, danach immer geweint. Anfälle fast täglich. Behandlung mit Comital 3 x 50 mg/Tg.

Juckendes Ekzem mit fünf Monaten, deshalb in Univ. Dermatolog. Klinik, München, vom 9. - 27.2.1959. Am 26.1.1959 EEG (7 Mon.): Hypsarrhythmie.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 27.2.1959 (8 Mon.): Kräftiger, gut entwickelter Säugling. Zu kleiner oxycephaler Kopf, KU 41 cm (- 4 cm). Grosse Fontanelle, fingerkuppengross. Am Hals trockene Reste des behandelten Ekzems. RöA Schädel oB. Keine Nahtsynostose. Hypertelorismus. Bohnengrosse Lymphknoten. Hält Kopf, sitzt nur mit Unterstützung, interessiert sich nicht für Umgebung. Entwicklung um sechs Monate zurück. Leichte Hyper-tonie in beiden Armen. Ab und zu Nystagmus und starrer Blick. Pupillen reagieren träge auf Licht. Lebhaft, seitengleiche ASR und PSR. Herz und Lunge oB. Hoher gotischer Gaumen. Unzählbar oft "einschiessende" Zuckungen am ganzen Körper. Sabin-Feldman 1 : 4 +. Augenfundus oB. 3.3.1959 EEG (8 1/2 Mon.): Hypsarrhythmie.

Ab 6. Tag nach der Aufnahme Beginn der ACTH-Kur: 10 Tage 10 E/Tg, dann 2 Tage 5 E/Tg. Dauer der ACTH-Therapie insgesamt 12 Tage (110 E). Dazu Achromycin 250 mg/Tg für 5 Tage, dann 2 x 125 mg/Tg 7 Tage lang. EEG am 7. Tag nach Therapiebeginn: Wesentliche Änderung des Befundes: Nichts mehr von Hypsarrhythmie, statt dessen träge Aktivität wie bei Bewusstlosigkeit mit stärkerem Betroffensein der rechten Hemisphäre. Kind wacht geistig auf. Blitzkrämpfe sistieren nach 1. Behandlungswoche, drei Tage nach Absetzen der Therapie altersgemäss, normales EEG. Interkurrent grippaler Infekt, Dyspepsie, Pyurie. Mit 9 Monaten keine Krämpfe oder Krampfäquivalente zu beobachten. Das Kind ist geistig etwas stumpfer als nach Ende der ACTH-Gabe, aber bewegt normal Arme und Beine, lacht und gibt ab und zu einige Laute des Wohlbehagens von sich.

10.4.1959 (10 Mon.): KU 41 cm (- 4 cm). Gewicht 9240 g. Keine Anfälle, schwatzt munter. 7.5.1959 (10 1/2 Mon.): Wieder nässendes Ekzem. 30.6.1959 (12 Mon.): Sagt "Mama", "Papa", keine Krämpfe, Muskulatur etwas hypoton, PSR normal. 17.7.1959 (13 Mon.): Fängt an zu laufen. 4.8.1959 (13 1/2 Mon.): zeigt, wie gross sie ist, greift, fixiert, hält und lacht. 26.8.1959 EEG (14 Mon.): Nicht ganz einwandfreies EEG mit Verdacht auf vereinzelte zentrencephale

Krampfentladungen, die aber nicht sicher von Artefakten unterschieden werden können. Kein Rückfall in das Bild der Hypsarrhythmie. Prominal 3 x 50 mg/Tg. KU 44 cm (- 2 cm). IA entspricht 9 - 10 Monaten (- 4 Mon.). 23.9.1959 (15 Mon.): Benommen infolge von Prominal, nach Aussetzen frischer. Dosis auf 3 x 15 mg/Tg herabgesetzt. 9.11.1959 (17 Mon.) EEG: nicht mehr pathologisch. Keine latenten Krampfentladungen. Intelligenz gut weiter entwickelt: zeigt Körperteile auf Befragen, lässt frei, gibt Hand, verlangt Topf. IA etwa 15 Mon (- 2 Mon.). Keine Krämpfe. Bekommt weiter 2 x 15 mg/Tg Prominal. 3.2.1960 (20 Mon.): Läuft frei, schaukelt allein auf Pferd, will sogar allein aufsteigen. Altersgemässes, normales Einschlaf-EEG; mit 22 Mon. und 25 Monaten noch keine Anfälle, ganz gesund.

Epikrise: Übergrosses Kind, das nach 48 Std. dauernder Geburt, am 2. Lebenstag rechts-seitige Krämpfe bekommt, die auf Comital bald sistieren. Infolge interkurrenten schweren Darmkatarrhs, mangelhaftes Gedeihen, aber keine neuen Krämpfe. Nässendes Ekzem. Mit 4 1/2 Monaten Einsetzen von BNS-Krämpfen. Leichter Mikrocephalus. Hoher gotischer Gaumen. Hypertelorismus. Nystagmus. Träge Pupillenreaktion bei normaler Augenfundus. EEG: Typische Hypsarrhythmie. Behandlungsbeginn mit 8 1/2 Mon. 12 Tage 110 E ACTH + Achromycin, bzw. Reverin. Am 7. Tag bzw. 15. Tag Normalisierung des EEGs und Sistieren der Krämpfe. Geistiges Aufwachen. Weiterhin unter Prominal etwa altersgemässe Entwicklung. EEG bleibt normal, Nachbeobachtungszeit bis zum Alter von 25 Monaten.

Abschliessende Beurteilung: Behandlungserfolg.

Hir. Helmut, geb. 24.7.1958 1567/59

Zweites eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Vier Wochen zu früh, mit 2750 g geboren. Am zweiten Lebenstag Asphyxie, Krämpfe am dritten Lebenstag, deshalb in Univ. Kinderklinik, München. KU 33 cm (- 4 cm). Grosse Fontanelle 3 x 3 cm. Sklerödem an beiden Oberschenkeln und am Genitale. PSR und ASR beiderseits schwer auslösbar. Herz und Lunge oB. Zwei Tage Sondenernährung. Interkurrente leichte Dyspepsie. Ab 4. Monat gutes Gedeihen. Im 8. Monat erneut Anfälle; Ruckartige Bewegung des Kopfes nach vorne, mit Hochreissen der Arme. Dauer 2 sek. 10 und mehr derartige Anfälle am Tag, meist morgens nach dem Erwachen.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik am 1.7.1959 (11 1/2 Mon.): Körperlich altersgemässe Entwicklung. Rundsädel. KU 45 cm (- 1 cm). Kind sitzt alleine, steht mit Unterstützung, geht noch nicht, bei Gehversuch angedeutete Spastik der unteren Extremitäten. Erhöhter Muskeltonus. Kind spricht nicht. Plötzliches Hochreissen der Arme ohne äusseren Anlass. Schwitzen am Hinterkopf. Grosse Fontanelle, fingerkuppengross. Angedeuteter Epikanthus. Mikropolyadenie. Gewicht 9400 g (normal). EEG: Allgemeinveränderungen mit wiederholten latenten Krampfentladungen, die wechselnd links und rechts in der Parietalgegend aufschliessen. Das Bild

ist nicht so unruhig wie das der Hypsarrhythmie, besitzt aber wegen des Herdwechsels der Krampfentladungen eine grundsätzliche Ähnlichkeit.

Am 7. Tag nach der Aufnahme Beginn der ACTH-Therapie 16 Tage 40 E/Tg, dann 5 Tage 20 E/Tg. Dauer der ACTH-Kur 21 Tage (740 E). Ab 4. Tag der Behandlung keine Anfälle mehr. Dazu ab 11. Behandlungstag Leukomycin 400 mg/Tg. 23. 7. 1959 EEG (12 Mon.) (16 Tage nach Beginn der ACTH-Kur): Keine sicheren Krampfentladungen. Keine antikonvulsive Behandlung.

Entlassung am 29. 7. 1959: Fragliche Spastik in beiden Beinen. Fixiert und greift, steht noch nicht frei, macht einige Schritte unter Einhalten. Ist an Umgebung interessiert, spricht "Mama", "Papa". IA etwa 11 Monate (- 5 Mon.) Neurologisch oB. Keine Spastik. KU 46, 5 cm (normal). Länge 80, 5 cm (+ 2, 5 cm). Gewicht 11 kg. Blepharophimosis angedeutet.

9. 12. 1959 EEG (16 1/2 Mon.): Dem Alter und dem Müdigkeitszustand entsprechende Allgemeinveränderungen, für das Alter sogar weit entwickelt, aber vereinzelte Krampfentladungen, besonders links occipito-parieto-temporal. Mit 22 Monaten keine Anfälle, aber EEG pathologisch mit dauernden Krampfentladungen, die nur z. T. synchronisiert seitengleich auftreten, im übrigen aber über lange Strecken an das Bild der Hypsarrhythmie erinnern.

Epikrise: Untergewichtiges, angeblich vier Wochen zu früh geborenes Kind mit Sklerödemen, das am 2. Lebenstag Krämpfe und am 3. Lebenstag Asphyxie bekommt. Ab 8. Lebensmonat Blitzkrämpfe, meistens morgens nach dem Erwachen. Angedeutete Hypertonie der Muskulatur. Behandlungsbeginn mit 11 1/2 Monaten, 21 Tage ACTH, 40 E/Tg bis 20 E/Tg (740 E), dazu ab 11. Behandlungstag Leukomycin 400 mg/Tg. Ab 4. Behandlungstag keine Anfälle mehr. Am 16. Behandlungstag EEG frei von latenten Krampfentladungen. Bis zum Alter von 16 1/2 Monaten geistige Entwicklung fortschreitend, aber nicht ganz der Norm entsprechend, keine manifesten Anfälle, obwohl keine antikonvulsive Behandlung an ACTH-Kur angeschlossen ist. Im EEG vereinzelte latente Krampfentladungen fortbestehend. Mit 22 Monaten nach keine Anfälle, aber EEG weiter pathologisch.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, jedoch sonst kein Behandlungserfolg ((+)).

Mi. Joseph, geb. 27. 8. 1958 1530/59

Erstes uneheliches Kind aus schlechter sozialer Umgebung. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Nach ungestörter Schwangerschaft zwei Wochen vor dem Termin bei Pflegemutter der Kindesmutter geboren. Geburtsgewicht 2500 g. Bis 6. Monat normal gediehen, dann an Krämpfen erkrankt. Dauer meist nur Sekunden. Nicht altersgemäss entwickelt, Körper dürrig im Kontrast zu grossen, besonders seitlich weit ausholendem Hirnschädel. Grosse Fontanelle, reichlich 1 x 1 cm. Leichter Strabismus divergens. Sehkraft und Fixieren sicher vermindert. PSR beiderseits normal. Sitzt nicht. hält mit

Mühe den schweren Kopf. Beim Aufstellen Anstemmen der leicht überkreuzten Beine. Daumen eingeschlagen. Augenfundus rechts = links. Keine Stauungspapille, keine Sehnervenatrophie, pigmentarmer Fundus. Zuckungen und Zusammenfahren. WaR Ø. Sabin-Feldman Ø.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 24. 6. 1959 (9 Mon.): Bläser Säugling mit deutlich rückständiger körperlicher und geistiger Entwicklung. Kopf gross erscheinend, KU aber nur 44 cm (- 1 cm), da Hinterkopf flachgedrückt. Athetotische Bewegungen mit Armen und Beinen. Reaktion auf optische und akustische Reize +. Fixieren nur fraglich, greifen Ø. Reflexverhalten normal. Herz und Lunge oB. Abdomen weich, Leber und Milz nicht tastbar. Anaemie (Hb 65 %). RöA Schädel oB. Blitzartige Zuckungen der Arme mit Hochreissen des Oberkörpers. Augen: Pupillen blass, doch scharf begrenzt. Fe-Chlorid-Probe Ø. EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit periodischem Wechsel von flachen Strecken und paroxysmalen latenten Krampfantladungen mit wechselndem Fokus.

Am 6. Tag nach der Aufnahme Beginn der ACTH-Behandlung. Am 1. Tag 10 E/Tg, 5 Tage 20 E/Tg, 10 Tage 10 E/Tg, 5 Tage 5 E/Tg. Dauer der ACTH-Therapie insgesamt 21 Tage (235 E). Dazu Reverin 1 - 1,5 x 250 mg/Tg. Am 8. Tag EEG altersgemäss normal. Am 17. Tag sehr flache Kurve, keinerlei latenter Krampfantladungen. Weiter normal und altersgemässes EEG. Klinisch anfallsfrei. Ab 4. Tag nach Beendigung der ACTH-Behandlung Zentropil 2 x 25 mg/Tg.

16. 12. 1959 Kontrolluntersuchung (16 Mon): Keine Krämpfe mehr. Körperlich stark zurück. Gewicht 8750 g (- 2150 g). Geistig stark retardiert. Entwicklung aber nicht völlig stehengeblieben. Noch kein freies Sitzen. Spricht nur "Mama" und "Papa". Keine Spastik. KU 44,5 cm (- 2 cm). EEG: Unregelmässige Grundaktivität mit vereinzelt latenten Krampfantladungen in Form einzelner Spitzwellen besonders links frontal und Praezentral und eingestreute Perioden von 3 sek. Dauer mit steilen Abläufen beiderseits über der vorderen Schädelhälfte, dabei Frequenz von 14 pro Sek. auftretend. Noch grob pathologisch, aber nur mit den multiplen Herden an das Bild der Hypsarrhythmie erinnernd. Mylepsin 3 x 62,5 mg/Tg.

Epikrise: Uneheliches Kind aus schlechter sozialer Umgebung, kein sicheres Geburtstrauma, aber niedriges Geburtsgewicht. Fraglicher Hydrocephalus mit Spastik, die später abnimmt. Schwerer Entwicklungsrückstand. Im 6. Monat Einsetzen von BNS-Krämpfen. Im 10. Monat EEG grob pathologisch mit Anklängen an Hypsarrhythmie. ACTH-Kur 21 Tage lang 5-20 E/Tg (insgesamt 235 E). Sofortige Normalisierung des EEGs, Aufhören der Krämpfe. Zentropilbehandlung. Nachuntersuchung mit 16 Monaten: klinisch anfallsfrei, schwerer körperlicher, statischer und intellektueller Entwicklungsrückstand, aber doch weiter fortgeschritten als bei Entlassung. EEG noch grob pathologisch, 5 Monate nachbeobachtet.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, sonst jedoch kein Behandlungserfolg ((+)).

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Während Gravidität Nephropathie der Mutter (Albumin im Urin +). Schwere Zangengeburt mit Wendung aus vorderer Querlage. Geburtsgewicht 3350 g. Mit 2 1/2 Mon. tonisch-klonischer Krampf an Gesicht, Kopf, Armen und Beinen; Augen nach oben verdreht. Dauer etwa 2 Min., 14 Tage ruhig, dann wieder Krämpfe in kurzen Abständen, meist nur Sekunden lang. Im nächsten Augenblick wieder munter, lacht.

Aufnahme in die Univ. Kinderklinik, München, am 22.12.1958 (2 1/2 Mon.): Unruhiger Säugling mit auffälliger Gesichts-Asymmetrie (linke Gesichtshälfte kleiner und flacher), Schiefhals links. Rechtes Hinterhaupt abgeflacht. Nabelbruch. Muskeltonus besonders der Arme erhöht, aber keine ausgesprochene Spastik. Grosse Fontanelle 2 x 2 cm. in Niveau. KU 38,5 cm (- 2 cm). RÖA Schädel oB. Sabin-Feldman Ø. Liegeschale für Schiefhals. Erst mit 6 Mon. wieder drei Anfälle innerhalb von drei Tagen. Aufbäumen, Hochreißen der Arme, Schreien, Zusammensinken und Zucken am ganzen Körper, dabei blass. Dauer eine Minute, hinterher gleich frisch.

Zweite Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 22.4.1959 (6 Mon.): Unruhiges Kind. Sitzen Ø. Macht keinen kranken Eindruck, etwas schreckhaft. 29.4.1959 EEG: Schwere Allgemein-Veränderungen. Herdbefund rechts postero-temporal mit zahlreichen latenten Krampfentladungen. 12.5.1959: fünf kurz dauernde Blitzkrämpfe hintereinander beobachtet mit Emporreissen der Arme und des Oberkörpers. Dabei schreit das Kind laut auf. Bis 15.5.1959 täglich 3 - 5 solcher Anfälle, vor Erschöpfung mit stundenlangem Schlaf gefolgt. 12.5.1959 Beginn der ACTH-Behandlung. Sieben Tage lang 20 E/Tg, 5 Tage lang 10 E/Tg, drei Tage lang 5 E/Tg. Dauer der ACTH-Therapie insgesamt 15 Tage (205 E). Dazu Reverin 2 x 100 mg/Tg. Ab viertem Tag der Behandlung keine Krämpfe mehr. 25.5.1959 EEG (7 1/2 Mon.): Herd mit latenten Krampfentladungen rechts und links occipital, weniger als am 29.4.1959. 1.6.1959 EEG (8 Mon.): Latente Krampfentladungen rechts occipital. Zentropil 2 - 3 x 25 mg/Tg. Juni - Juli 1959, drei Wochen keine Anfälle, danach wieder Zuckungen, Augenverdrehen, ganz steif. Dauer ca. 1 Min., 3 - 4 mal pro Tag. Manchmal tagelang keine Anfälle. 21.7.1959 EEG (9 1/2 Mon.): Massenhafte Krampfentladungen, seitengleich-synchron besonders über der hinteren Schädelhälfte.

22.7.1959 Beginn der zweiten ACTH-Kur: 20 E/Tg 9 Tage lang, 10 E/Tg 7 Tage lang, 5 E/Tg 8 Tage lang. Dauer der ACTH-Therapie insgesamt 24 Tage (290 E). Dazu Reverin 2 x 250 mg/Tg 25 Tage und Zentropil 2 x 25 mg/Tg 41 Tage lang. 29.7.1959 (8 Tage nach Behandlungsbeginn) EEG: Kein Herdbefund und keine latenten Krampfentladungen. Artefacte. 4.8.1959 (10 Mon.) EEG: Flaches EEG, frei von latenten Krampfentladungen. 11.8.1959 EEG: Etwas dysrhythmisches, aber altersgemässes Einschlaf-EEG ohne latenten Krampfentladungen. Liegt ziemlich steif und bewegungslos im Bett. 18.8.1959 und 27.8.1959 EEG: normal. 29.8.1959: 38,0 Temperatur. Pyramidon. 3.9.1959: wieder Fieber, roter

Hals. Pyramidon. 10.9.1959 EEG: normal. Behandlung mit Zentropil 2 x 25 mg/Tg. mit 11 1/2 Monaten für sein Alter zurückgeblieben. 27.10.1959 (12 1/2 Mon.) EEG: altersgemässes Schlaf-EEG. Seit Entlassung zweimal nur ganz kurz gezuckt, statisch sehr zurück. Sitzen Ø. Greifen nach vorgehaltenen Gegenständen. 13.11.1959 (13 1/2 Mon.) EEG: etwa altersgemäss, ohne Herdbefund, ohne latente Krampfentladungen.

Epikrise: Schwangerschafts-Nephropathie der Mutter. Schwere Zangengeburt mit Wendung aus vorderer Querlage. Schiefhals. Mässige Hypertonie. Gesichts-
assymmetrie. Mit 2 1/2 Mon. grosser tonisch-klonischer Anfall von zwei Min. Dauer. Mit 6 Monaten drei blitzkrampffähnliche Anfälle innerhalb von drei Tagen. EEG: Schwere Allgemeinveränderungen mit latenten Krampfentladungen besonders rechts temporo-occipital. Im 8. Monat einige Tage 5 Blitzkrämpfe pro Tag. ACTH-Reverin Behandlung, 205 E in 15 Tagen. Bringt Krämpfe zum Verschwinden. EEG behält latente Krampfentladungen mit Herdbefund. Anschliessend Zentropilbehandlung. Nach drei Wochen Pause grosser Krampf von einer Minute Dauer. Massenhafte Krampfentladungen mit occipitaler Herdbildung. Zweite ACTH-Reverin-Behandlung im 10. Monat, 290 E in 24 Tagen. Schnelle Normalisierung des EEG-Befundes, unter Zentropil anschliessend krampffrei. EEG nur noch gelegentlich latente Krampfentladungen. Statisch erheblicher Entwicklungsrückstand. Nachbeobachtungen bis zum Alter von 13 Monaten.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei und normales EEG, jedoch psychische Retardierung (+).

Hin. Christian, geb. 11.11.1958 2130/59

Erstes uneheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathie-
ursache erkennbar. Normale Geburt mit 3500 g. Seit drittem Lebensmonat gehäufte Krampfanfälle: wirft die Ärmchen hoch, macht sich steif mit leichtem Opisthotonus oder nach vorn gerissenem Kopf, verdreht die Augen, wird blass. 5 - 10 mal/Tg. Dauer ein paar Sekunden. Mit neun Mon. Grippepneumonie. Ambulante Behandlung der Krämpfe mit Luminaletten 5 x 15 mg/Tg ab 6 1/2 Monate.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 16.9.1959 (10 Mon.):
Grosser, kräftiger Bub, Sitzen und Stehen Ø. Bewegungsarmut. Grusser runder Kopf mit vorgewölbter Stirn. KU 46 cm (+ 1 cm). Etwas breite Nasenwurzel. Plumpe Hände und Füsse. Muskulatur hypoton. Fixieren und Griefen Ø. RÖA Schädel oB. Augenfundus oB. EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen im Sinne der Verlangsamung. Massenhaft latente Krampfentladungen, teils centrencephaler Herkunft, teils auf einer Hemisphäre beschränkt im Sinne von unabhängigen Krampfherden. Nicht ausgesprochenes Bild der Hypsarrhythmie, diesem aber doch ziemlich ähnlich.

Beginn der ACTH-Behandlung am 19.9.1959: 21 Tage lang 20 E/Tg, zwei Tage 10 E/Tg. Insgesamt 23 Tage (440 E), dazu Reverin 75 mg pro Tag, an-

schliessend Mylepsin 2 x 62,5 mg/Tg. Am 4. Tag nach Beginn der ACTH-Behandlung weniger gekrampft. EEG am 6. Tag nach Beginn der ACTH-Kur: Ausser einer isolierten Krampfentladung über rechts parietal, keine Krampfspitzen mehr. Am 12. Tag nach Ende der ACTH-Kur wieder Blitzkrämpfe. Nach dem Anfall ist das Kind wie erschreckt, weint und ist einige Minuten lang benommen. Danach wieder unauffällig.

1.10.1959 EEG (11 Mon.): Leicht abnormes Kleinkind-EEG mit mässig ausgeprägten steilen Wellen rechts temporal. Am 14.10.1959, zwei Tage nach Absetzen der ACTH-Kur, EEG (in Univ. Nervenlinik): "Mässige Allgemeinveränderungen mit einzelnen Reizzeichen, keine ausgesprochenen Herde, keine Anfallstätigkeit". Sofort nach Absetzen des ACTH Gewichtsabfall um 1200 g in vier Tagen. Matter Eindruck, isst kaum mehr. Fieber acht Tage danach. Behandlung mit Pyramidon und Chloromycetin 400 mg/Tg für 22 Tage. Am 12. Tag nach Absetzen der ACTH-Kur, mehrere Blitzkrämpfe.

Behandlung mit Decortin 10 - 25 mg/Tg, 18 Tage lang. Vier Tage nach Beginn der Decortin-Behandlung keine Krämpfe mehr. Ist frischer, lacht freundlich, greift vorgehaltene Gegenstände und spielt damit. Nach Absetzen der Decortin-Behandlung ganz selten auftretende Blitzkrämpfe, meist im Anschluss an eine Erregung.

11.11.1959 EEG (1 J): Schlaf-EEG mit Beta-Aktivität und aufschliessenden Gruppen steiler Abläufe, besonders in der rechten Parieto-occipital-region. Latente Krampfentladungen. Ab 3.12.1959 Fieber, am 4.12.1959 erster grosser tonisch-klonischer Anfall bei Angina. Behandlung mit Mylepsin 3 x 62,5 mg/Tg und Sigma-Mycin 200 mg/Tg, dazu ab 14.12.1959 Coffeminal 2 x 37,5 mg/Tg. Am 12.12.1959 zweimal gekrampft, Wiederholung nach achttägigem Intervall. 11.12.1959 EEG (13 Mon.): Vereinzelt steile Abläufe, die auf latente zentren-cephale Krampfentladungen verdächtig sind.

Entlassung am 30.12.1959 (13 1/2 Mon): Für sein Alter recht grosser (80 cm (+ 5 cm)), aber muskelschwacher Knabe, der beim Versuch zum Sitzen oder zum Stehen sofort zusammenklappt. Rührt sich verhältnismässig wenig. Schreckhaft. Trauriger Gesichtsausdruck. Kontrolle am 25.7.1960 (20 1/2 Mon.): Laufen Ø. IA 13 Monate (- 7 1/2 Mon.). Mylepsin 3 x 62,5 mg/Tg. EEG: Altersgemäss, mit sehr fraglichen latenten Krampfentladungen.

Epikrise: Ab 3. Lebensmonat BNS-Krämpfe. Behandlung mit Luminaletten. Mit 10 Monaten geistig erheblich zurück. Im EEG massenhafte latente Krampfentladungen. Hypsarrhythmieähnliches Bild. ACTH-Behandlung 20 - 10 E/Tg für 23 Tage (440 E), dazu Reverin 75 mg/Tg. Danach Mylepsin 2 x 62,5 mg/Tg. Klinisch gebessert, im EEG aber wieder fokale Krampfentladungen. Beim Absetzen von ACTH Gewichtsabfall. Sieben Tage danach Fieberanstieg. Chloromycetin-Decortin-Behandlung 10 - 25 mg/Tg für 18 Tage, danach Vergehen der klinischen Anfälle, die nach Absetzen wieder auftreten. Bestehenbleiben des Krampfherdes rechts parieto-occipital. Später grosse Anfälle und latente centrencephaler Krampf-

entladungen im EEG. Mit 20 1/2 Mon. läuft noch nicht, geistig weit zurück. EEG: altersgemäss, mit sehr fraglichen latenten Krampfentladungen, Mylepsin 3 x 62,5 mg/Tg.

Abschliessende Beurteilung: Kein Behandlungserfolg.

Fro. Johann, geb. 24.11.1959 2140/59

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Geburtsdauer 15 Stunden. Geburtsgewicht 3900 g. Weisse Asphyxie und Gehirnblutung. Lumbal-Punktion: Xanthochromer Liquor. Druck erhöht, Eiweiss vermehrt. 19/3 Zellen. In den ersten Lebenstagen wiederholt generalisierte Krampfanfälle; schwere geistige und körperliche Entwicklungsstörung, gesteigerte Sehnenreflexe an den Beinen. Faustschluss der Hände. Seit ersten Lebenswochen blitzartiges Zusammenzucken mit abgewinkelten Armen, Zuckungen im Gesicht und in der Zunge.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München am 18.9.1959 (10 Mon.): Kräftiges Kind. Hirnschädel klein, nach oben sich verjüngend, besonders Occiput wenig ausgebildet. KU 44 cm (- 1 cm). Liegt auf dem Rücken mit hochgeschlagenen, im Ellbogengelenk abgewinkelten Armen. Diese zucken symmetrisch blitzartig zusammen. Das wiederholt sich bis zu dreimal im Abstand einiger Sekunden, verursachen Unbehagen, so dass das Kind während des mit Eifer betriebenen Trinkens seiner Flasche zu weinen anfängt. Fixieren und Greifen Ø. WaR Ø. Sabin Feldman Ø. Augenfundus oB. EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit Krampfspitzenherd über der rechten Hemisphäre und isoliert links frontal, nicht ausgesprochenes Bild der Hypsarrhythmie.

ACTH 20 E/Tg, 11 Tage lang (insgesamt 220 E), dazu Paraxin 2 x 250 mg/Tg und Mylepsin 2 - 5 x 62,5 mg/Tg 40 Tage lang. Nach Absetzen von ACTH, Cyron. 19 Tage später dazu Zentropil 3 x 25 mg/Tg. Keinerlei Besserung auf ACTH. Wegen Soorbildung ACTH abgesetzt.

Bei der lumbalen Encephalographie zeigt sich eine Verlagerung der Hirnkammern nach occipital mit gekammerten Cysten über beide Seiten. Rechts dicht unter der Dura Liquorgefüllter Hohlraum, links unter der Dura noch eine Gewebsschicht, welche aber so dünn ist, dass man nicht von einer Hirnrinde sprechen kann. Riesige Defektbildung im vorderen Schädelbereich. Hat sehr häufige, etwa 1 Min. dauernde klonische Krämpfe mit Augenverdrehen. Zucken in linkem Facialisbereich mit schief aufgerissenem Mund und Zucken der Zunge nach links, ruckartiges Anwinkeln des linken Armes im Ellbogengelenk, Beine kaum daran beteiligt. Manchmal blasse Flecken und hochrote Wangenhaut. Spastik links stärker als rechts. Myoklonie in unveränderter Art und Zahl. Prominal 3 x 50 mg/Tg.

18.12.1959 (13 Mon): Keine Krämpfe, aber auch keine geistige Entwicklung, unveränderter Spastik. Kontrolle am 18.7.1960 (20 Mon): Laufen und Sitzen Ø. Blitzartige Zuckungen täglich, einige Sekunden Dauer. Zuckungen der Oberlider und Mund. EEG: Schwere Allgemeinveränderungen mit dauernden latenten Krampf-

entladungen besonders während eines klinischen Krampfes. Bevorzugung der Frontalregion und der rechten Temporo-Praezentralregion.

Epikrise: Geburtsdauer 15 Std., Gehirnblutung durch LP nachgewiesen. Generalisierte Krampfanfälle vom ersten Lebenstag ab. Ausserdem Tetraspastik links mehr als rechts. Blitzkrämpfe seit den ersten Lebenswochen. Dysplastischer mikrocephaler Schädel. Cysten über beiden Hemisphären durch lumbale Encephalographie nachgewiesen. EEG: Massenhaft latente Krampfantladungen bald über der rechten, bald über der linken Hemisphäre, darin gewisse Ähnlichkeit mit Hypsarrhythmie. ACTH-Paraxin Behandlung ab 10. Lebensmonat, 220 E in 11 Tagen. Keinerlei Besserung. Später Sistieren der Krämpfe unter Prominal. Unveränderter Tetraspastik. Ausbleiben geistiger Entwicklung. Mit 20 Mon. Laufen und Sitzen $\emptyset$. Blitzartige Zuckungen täglich von einigen Sekunden Dauer. Im EEG noch schwere Allgemeinveränderungen.

Abschliessende Beurteilung: Kein Behandlungserfolg.

Schau, Peter, geb. 8.10.1958 2220/58

Erstes eheliches Kind. Geburtsgewicht 4160 g. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Übertragenes Kind. Fruchtwasserraspilation. Blau-asphyktisch. Aufnahme am 1. Lebenstag in Univ. Kinderklinik, München:

Kind schlapp und bewegungsarm, im Gesicht ödematös, Turgor herabgesetzt. Akrocyanose. Am 1. und 2. Lebenstag tonisch-klonische Krampfanfälle. LP am 20.10.1958: EW 86 mg%. Zellen 16/3. Pandy +. Zucker 84 mg%. KU 37 cm (normal).

Entlassung mit drei Wochen: Gewicht 4270 g. Keine Krämpfe mehr. Gut entwickelt bis zum 10. Monat, dann Anfälle: lässt Kopf plötzlich fallen, manchmal rückwärts; Dauer nur Sekunden, 3 - 20 mal/Tg. Abends Aufschreien, Augenver-drehen nach rechts, linker Arm hochgerissen. Bewusstlosigkeit. Dauer 15 - 30 Min, vier Wochen lang.

Zweite Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München am 18.10.1959 (1 J): Hellblonder Junge, körperlich altersgemäss entwickelt. Grosse Fontanelle 4 x 4 cm. WaR und Sabin-Feldman $\emptyset$. Keinerlei Kontakt mit Umgebung. Am 2.11.1959 FP zum Ausschluss eines subduralen Ergusses: links etwas reichlich Liquor (1 ccm). Einige Anfälle. 5.11.1959 EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit Verlangsamung und latenten Krampfantladungen, die aber Gruppen bilden und damit einen geordneteren Eindruck als bei der Hypsarrhythmie machen. Kein sicherer Herdbefund.

Beginn der ACTH-Kur von 15.11.1959 - 26.11.1959, 20 E/Tg (440 E) und Leukomycin 4 x 100 mg/Tg vom 5.11.1959 - 19.11.1959 (1500 mg), dann Erycin 4 x 100 mg/Tg, 10 Tage lang. Ab 5.11.1959 keine Anfälle. 25.11.1959 EEG (13 1/2 Mon): Flaches EEG, keine latenten Krampfantladungen. 27.11.1959 EEG: wieder flaches EEG ohne latente Krampfantladungen, ohne Herdbefund. Hat 75 g

in 21 Tagen zugenommen. Ab 27.11.1959 Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. Ab 30.11.1959 - 4.12.1959 39,2 Temp.-Pyramidon. 2.12.1959 BKS 55. In 7 Tagen 500 g abgenommen. 3.- 5.12.1959 2 - 3 x 5 mg/Tg Decortin. Gesamtmenge 40 mg. Am 7.12.1959 BKS 63.

Entlassung am 10.12.1959 (14 Mon): sehr freundliches, dickes Kind. BKS 56. Fortsetzung der Mylepsin Therapie 3 x 125 mg/Tg. Keine Krämpfe mehr. 23.3.1960 (17 Mon): keine Anfälle mit Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. Kann nicht gehen, spricht nicht. Strabismus divergens rechts. EEG: normal. Beta-Aktivität. 1.6.1960 (20 Mon): EEG: normal. IA 13 Monate (- 7 Mon). 8.6.1960: Keine Anfälle, läuft und sitzt allein. Sprechen Ø. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. 18.7.1960 (21 Mon): Keine Krämpfe, Sprechen Ø.

Epikrise: Übertragenes Kind. Am 1. Lebenstag in Behandlung wegen Asphyxie und Fruchtwasseraspiration. Am 1. und 2. Lebenstag tonisch-klonische Krampfanfälle. Eiweissvermehrung im Liquor. Im 10. Monat wieder Anfälle von Sekunden Dauer, 3 - 20 mal/Tg. Abends längerer Anfall von 15 - 30 Min. Dauer. Bewusstlos. Mit einem Jahr subduraler Flüssigkeitsansammlung (+). EEG: Allgemeinveränderungen mit Verlangsamung und latenten Krampfentladungen, die aber Gruppen bilden. geordneterer Eindruck als bei der Hypsarrhythmie. Kein sicherer Herdbefund. ACTH Kur 440 E in 22 Tagen, dazu Leukomycin und Erycin. Ab 1. Tag der ACTH-Kur keine Anfälle mehr. Am 21. Tag der ACTH-Kur sehr flaches EEG, keine latenten Krampfentladungen. Zwei Tage später dasselbe Bild im EEG. Ab 27.11.1959 3 x 125 mg/Tg Mylepsin. Wegen Fieber Pyramidon. BKS erhöht. Mit 17 Mon. statisch und geistig stark retardiert, läuft, spricht noch nicht. Strabismus divergens rechts. Mit 20 Mon. läuft und sitzt allein. Sprechen Ø. IA 13 Mon (- 7 Mon). Mit 21 Mon.: Keine Krämpfe, Sprechen Ø.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, EEG normal, jedoch geistig zurück (+).

Hö. Gabriele, geb. 13.1.1959 1260/59

Viertes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Übelkeit in den letzten Schwangerschaftsmonaten. Schwere Geburt aus Steisslage, Geburtsgewicht 4200 g (+ 900 g). Beginn der BNS-Krämpfe mit 4 Mon: blitzartiges Hochreissen der Ärmchen, starrer Blick, Einkrallen der Zehen, starker Speichelfluss. Krämpfe ganz kurz, Dauer etwa eine Sek. Kind weint danach. Wiederholung mit immer länger werden Intervallen. Krampfserie dauert etwa 5 Minuten. 3 - 5 Serien/Tg, nachts keine Krämpfe. Anschliessend Schlaf. Kind sonst munter, spielt, plappert. Vor den Anfällen kein Appetit, sehr unruhig, schwitzt stark.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München am 20.5.1959 (4 Mon): Auffallend blasser Säugling in schlechtem Allgemeinzustand. Greift, fixiert, hält Kopf hoch in Bauchlage. KU 42 cm (normal). Grosse Fontanelle 2 x 2 cm, etwas gespannt. Hypertelorismus. Nackensteifigkeit angedeutet. Multiple Pigmentnaevi

an Brust, Bauch, Rücken, Oberschenkeln und Armen. Naevi flammei in Kopf-
bereich. LP: oB. Sabin-Feldman 1 : 16 +. WaR Ø. Cholesterin 210 mg%. RÖA Schä-
del und Thorax oB.

25.5.1959 EEG: Latente Krampfentladungen rechts occipital bis parietal.
Mylepsin 2 - 3 x 62,5 mg/Tg 6 Tage lang, dann 2 - 4 x 125 mg/Tg 17 Tage
lang, dazu Adalin 2 x 125 mg/Tg 17 Tage lang. Nach Absetzen von Adalin,
Prominal 2 x 50 mg/Tg 17 Tage lang, nach Absetzen von Mylepsin, Mesantoin
3 x 100 mg/Tg 10 Tage lang. Trotz Mylepsin 4 Anfälle am 7.6.1959 (5 Mon).

24.6.1959 EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit massenhaft laten-
ten Krampfentladungen, über der hinteren Schädelhälfte mehr als über der vorderen,
mit wechselnden Herden. Das Bild erinnert an die Hypsarrhythmie, ohne
ihre völlige Anarchie aufzuweisen. Beginn der ACTH-Therapie 20 E/Tg, 22 Tage
lang mit Terramycin 5 x 50 mg/Tg, dazu Luminal 100 mg/Tg 33 Tage lang.

Während der ACTH-Behandlung anfallsfrei. Am 8.7.1959, 1/4 Std. nach
ACTH-Gabe sehr blass mit Schweissausbruch. Augenhintergrund: Pupillen beider-
seits sehr blass. 20.7.1959 (6 Mon) EEG: Einschlaf-Befund mit latenten Krampf-
entladungen besonders occipito-temporal, teils beiderseits, teils einseitig, wech-
selnd links und rechts. Mylepsin 3 x 125 mg/Tg. Am 13.8.1959 (7 Mon): Sehr
lebhaft, Besserung hat angehalten. Kind aber in dauernder Unruhe, schrilles Auf-
schreien, keine statischen Leistungen ausser Kopfhalten. Zusätzlich Luminal
100 mg/Tg.

Epikrise: Schwere Geburt aus Steisslage. Mit vier Monaten Beginn der BNS-
Krämpfe. Typische Serien von 5 Min. Dauer 3 - 5 mal/Tg. Anfangs kein patho-
logisch neurologischer Befund, später Hypotonie und erheblicher Rückstand in der
statischen Entwicklung. Im EEG latente Krampfentladungen mit wechselndem
Herdbefund, entfernt an Hypsarrhythmie erinnernd. Therapie anfangs mit Mylep-
sin ohne Erfolg. Dann ACTH-Terramycin 22 Tage lang (440 E ACTH). Gelegent-
lich nach ACTH Blässe und Schweissausbruch. Während der Behandlung anfalls-
frei und psychisch frischer. EEG nicht normalisiert. Unter Dauerbehandlung mit
Mylepsin und Luminal anfallsfrei, aber statisch retardiert.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, sonst jedoch kein Behandlungser-
folg ((+)).

Sp. Johannes, geb. 7.5.1959 2826/59

Erstes eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathie-
ursache erkennbar. Fünf Wochen zu früh geboren. Geburtsgewicht 2200 g. Klump-
füsse wie Vater. Ab 6. Lebensmonat Erbrechen ca. 1/2 Std. nach jeder Mahlzeit,
Verdacht auf Pylorospasmus. Sonst normale Entwicklung bis Anfang des 7. Monats,
dann 3 - 4 Serien von ca. 9 Anfällen, bei denen Kind die Arme zur Seite hoch-
reisst, dabei abwesender Blick, hinterher Weinen. Anfälle auch aus dem Schlaf
heraus. Kind macht seitdem müden Eindruck, lacht nicht mehr so viel, hält
sich nicht mehr so gut beim Sitzen.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München am 18.12.1959 (7 1/2 Mon): Kräftiger Säugling. Fixieren +. In Bauchlage kein rechtes Kopfhalten. Muskulatur hypoton. EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen, die dem Bild der Hypsarrhythmie nahestehen, mit periodischen Schwankungen, aber etwas an Van-Bogaert-Encephalitis erinnern. IA 4 1/2 Mon (- 3 Mon).

Am 19.12.1959, also 10 Tage nach Einsetzen der Krämpfe, Beginn der ACTH-Kur: 7 Tage lang 40 E/Tg, 7 Tage 30 E/Tg, 7 Tage 20 E/Tg, 2 Tage 10 E/Tg, 4 Tage 5 E/Tg. Dauer der ACTH-Therapie 27 Tage (670 E), dazu auch Leukomycin 3 x 100 mg/Tg. 22.12.1959 EEG, also 11 Tage nach Beginn der ACTH-Kur: Altersgemäss normal. Cushingartiges Gesicht. Gewichtszunahme um 300 g. Geistige Aktivität abgenommen, zeigt weniger Interesse an Umgebung, lacht kaum. 4.1.1960 EEG (8 Mon): Etwas unruhiger als das vorige, aber weiterhin frei von latenten Krampfantladungen, noch altersgemäss normal. Interkurrente Diarrhoe. Nach Absetzen der ACTH-Therapie bis 11.2.1959, immer 5 Tage lang Decortin 5 mg/Tg, dann 3 Tage Pause. 27.1.1960, 5.2.1960 und 12.2.1960 EEG: Altersgemäss normal, ohne jeglichen Hinweis auf latente Krampfantladungen.

Entlassung am 6.2.1960 (9 Mon): Dicker, kräftiger Säugling im guten Allgemeinzustand. Hält Kopf gut, Sitzen Ø. Greift und steckt das Ergriffene in den Mund. EEG-Kontrolle am 12.2., 26.2., 4.3., 11.3., 18.3., 1.4., 14.4., 12.5.1960 normal. 25.7.1960 EEG (14 1/2 Mon): Dysrhythmisches EEG mit einer vereinzelt latenten Krampfantladung über der rechten Hemisphäre. Keine Krämpfe. Mylepsin 3 x 62, 5 mg/Tg.

Epikrise: Frühgeburt mit 2200 g. Klumpfüsse wie beim Vater. Normale Entwicklung bis zum Anfang des 7. Monats, dann typische BNS-Krämpfe in Serien. Dämpfung der psychischen Aktivität. Bei Beginn der Behandlung Entwicklungsrückstand um drei Monate. Hypsarrhythmieartiges EEG. 10 Tage nach Einsetzen der Krämpfe, Beginn der ACTH-Behandlung 27 Tage abfallend von 40 auf 5 E/Tg. (670 E). Dazu Leukomycinsaft. Schnelle Normalisierung des EEG unter Entwicklung eines Cushingartigen Bildes. Zunächst geistige Aktivität noch rückläufig. Unter intermittierender Decortingabe 5 mg/Tg, 5 Tage lang, dann 3 Tage Pause, danach Besserung auch des psychischen Befindens. Mit 14 1/2 Mon. keine Krämpfe, aber EEG: Dysrhythmisch, mit einer vereinzelt latenten Krampfantladung über der rechten Hemisphäre. Mylepsin 3 x 62, 5 mg/Tg.

Abschliessende Beurteilung: Behandlungserfolg (+).

Kra. Eugen, geb. 15.6.1959 603/60

Zweites eheliches Kind. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathieursache erkennbar. Geburtsgewicht 4300 g. Bis 6 1/2 Monate kräftige Entwicklung, dann Anfang Januar 1960 Anfälle: reisst beide Arme hoch, den Kopf nach vorne, schreit dabei. Keine Bewusstlosigkeit, kein Augenverdrehen. Dauer einige Sekunden. Nach kurzer Pause von 1 - 2 Min. neuer Krampf, bis 15malige Wiederholung,

tags und nachts. Zunächst nur 1 - 2 derartige Perioden täglich, bald 5 mal/Tg. Intervall etwa 5 Std. Nach jedem Anfall erschöpft. Verlernt Lachen wieder. Mit 7 Monaten Mylepsin 2 - 3 x 125 mg/Tg. Anfälle werden seltener und hören schliesslich ganz auf. Bei Reduktion der Dosis Unruhe. Bei Unterlassen der Mylepsin-Gabe wieder Krämpfe.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 18.2.1960 (8 Mon): Kräftig, entwickelter, etwas pastöser Bub. Länge 76 cm (+ 5 cm). Gewicht 10,2 kg (+ 1,4 kg). KU 47 cm (der Körpergrösse entsprechend normal). RÖA Schädel: kleine Sella, Augenfundus oB. Muskulatur hypoton. Interessiert an Umgebung, greift Gegenstände und führt sie zum Mund. IA: 5 1/2 Mon (- 2 1/2 Mon). EEG: Hypsarrhythmie.

Am 19.2.1960 Beginn der ACTH-Kur 10 Tage lang, 30 E/Tg (300 E). Am 25.2.1960, 7 Tage nach Beginn der Kur, EEG: Deutliche Besserung, aber noch erhebliche Allgemeinveränderungen in Form diffuser Verlangsamung und periodisch auftretender latenter Krampfantladungen. Am 29.2.1960 plötzlicher Gewichtssturz um 500 g. Soorbildung auf Mundschleimhaut. Turgorverlust. Deshalb ACTH-Behandlung beendet. EEG: nur vereinzelt fragliche steile Abläufe. Am 4.3.1960 Gewichtskurve wieder ansteigend. EEG: normal. EEG-Kontrolle am 7.4., 21.4., 19.5. und 2.6.1960: normal. 19.5.1960 (11 Mon): IA: 9 Mon (- 2 Mon). 2.6.1960 (11 1/2 Mon): Steht unter Einhalten, beginnt zu laufen, Gewicht 10,5 kg (+ 1,5 kg). KU 47 cm (+ 1 cm).

Epikrise: Etwas pastös, übergross. Mit 6 1/2 Mon. Beginn von BNS-Krämpfen in Serien. Mylepsin-Behandlung mit 7 Mon. führt zum Sistieren der Krämpfe. Nach Absetzen von Mylepsin neue BNS-Krämpfe. EEG mit 8 Mon: Hypsarrhythmie. 10 Tage lang 30 E ACTH. EEG-Normalisierung nach 13 Tagen. Anfallsfrei. ACTH-Behandlung wegen plötzlichen Gewichtssturzes und Soorbildung abgesetzt. 3 1/2 Mon. kontrolliert. Psychisch wieder frischer, fast altersgemäss entwickelt. Mit 11 1/2 Mon. Beginn mit Laufen, Stehen unter Einhalten.

Abschliessende Beurteilung: voller Behandlungserfolg +.

Breu. Kurt, geb. 15.9.1959 1269/60

Erstes, eheliches Kind. Wehenschwäche. Zangengeburt. Geburtsgewicht 4250 g. Grossmutter "Nervenkrämpfe". Keine Embryopathieursache erkennbar. Bis zum 4. Lebensmonat gut entwickelt, Sitzen +, Kopfhalten +, Stehen +. Dann Krämpfe: leichtes Zusammenzucken, Zunächst ganz kurz, Dauer 3 - 4 Sek, 3 - 4 mal/Tg. Coffeminal 3 x 37,5 mg/Tg, schläft den ganzen Tag. Mit 4 1/2 Monaten interkurrente fieberhafte Otitis mit Durchfällen. Im 8. Lebensmonat Krämpfe häufiger und stärker bis zu 6 - 8 mal/Tg, auch in der Nacht. Dauer 1/2 - 1 Min. Zuckt mit Gesicht, Händen und Füßen, links stärker als rechts. Augenverdrehen, Schaum vor dem Mund, Sitzen Ø, lässt Kopf hängen.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 27.5.1960 (8 1/2 Mon):

Pastöser Säugling. Greifen und Fixieren unsicher. Starke Hypotonie der Muskulatur. Blitzartige Zuckungen, hauptsächlich der Arme. Rechte Extremität weniger betroffen als linke. Leichte Brachycephalie. KU 44 cm (- 1 cm). PSR beiderseits gesteigert, rechts von der ganzen, links von der oberen Tibiakante auslösbar. 29. 6. 1960: drei kurz dauernde generalisierte Krämpfe. EEG: Hysarrhythmie deutlich vermehrt über der rechten Hemisphäre.

ACTH 25 - 30 E/Tg, 6 Tage lang (160 E). 30. 5. 1960 EEG: Schwerste Allgemeinveränderungen mit langsamen Spitzwellen unregelmässiger Anordnung besonders über der rechten Hemisphäre. Seit 1. 6. 1960 keine Krämpfe mehr. 1. 6. 1960 EEG: Latente Krampfantladung rechts, besonders occipito-temporo-parietal. Krampfherd wie bei geburts-traumatischer Residualepilepsie. Am 4. 6. 1960, 2 Tage nach Absetzen von ACTH 300 g abgenommen. 39,0 Temperatur. Schleimige Stühle. Erycin 2 - 5 x 100 mg/Tg.

Ab 8. 6. 1960 wieder ACTH 30 E/Tg, 6 Tage lang (180 E). EEG: Altersgemässe dysrhythmische Schlafaktivität mit Perioden von Verlangsamung über der rechten Hemisphäre, hier auch vereinzelte latente Krampfantladungen. 13. 6. 1960 EEG: Dysrhythmische Einschlaf-EEG (1. Stadium) mit occipitaler Verlangsamung beidseits und vereinzelten latenten Krampfantladungen bald links, bald rechts occipital.

21. 6. 1960 ACTH 30 E/Tg, 6 Tage lang (180 E). EEG: Herd mit Verlangsamung, Abflachung und vereinzelten latenten Krampfantladungen über der linken Hemisphäre, sonst altersgemässes EEG. Der Wechsel des Herdes gegenüber dem vorletzten EEG spricht für einen funktionellen, nicht organisch fixierten Herd. 27. 6. 1960 EEG (9 1/2 Mon): Frei von latenten Krampfantladungen. Reduktion der Amplitude über der linken Hemisphäre, jedoch nicht konstant. 5. 7. 1960 EEG: Allgemeinveränderungen, keine sicheren latenten Krampfantladungen. Am 6. 7. 1960 Fieber mit Abszess am Steissbein. Nach Absetzen von ACTH wieder Gewichtssturz um 630 g in zwei Tagen, aber sonst gutes Befinden und keine Krämpfe. 11. 7. 1960 EEG: Deutliche Amplitudenreduktion links, keine latenten Krampfantladungen. 19. 7. 1960 EEG: Einschlaf- und Schlaf-EEG mit Allgemeinveränderungen und häufigen latenten Krampfantladungen über der ganzen rechten Hemisphäre.

Ab 22. 7. 1960 ACTH 30 E/Tg, 6 Tage lang (180 E). 4. 8. 1960 EEG (10 1/2 Mon): Schlaf EEG mit häufigen latenten Krampfantladungen über der rechten Hemisphäre. Ab 6. 8. 1960 Mylepsin 1 - 4 x 62,5 mg/Tg. 17. 8. 1960 EEG: Schlaf-EEG mit Amplitudenreduktion über der linken Hemisphäre und häufige Krampfantladungen über der ganzen rechten Hemisphäre. Mit 11 Mon: Freundlicher Säugling, lebhaft. Fixieren und Greifen +. Sitzen +, Kopfhalten mit Mühe.

Epikrise: Zangengeburt. Ab 4. Lebensmonat Krämpfe erst ganz kurz, später häufiger und stärker, tags und nachts. Zuckt mit Gesicht, Händen und-Füssen, links stärker als rechts. Mit 8 1/2 Mon. starke Hypotonie der Muskulatur, gesteigerte PSR bds. Im EEG Hysarrhythmie vermehrt über der rechten Hemisphäre. 4 ACTH-Stösse mit 25 - 30 E für jeweils 6 Tage. Gesamt ACTH-Dosis 700 E in

24 Tagen. Ab 4. Tag der 1. ACTH-Kur keine Krämpfe mehr, aber im EEG noch latente Krampfentladungen rechts, besonders occipito-parieto-temporal. EEG (9 Mon): Herd mit Verlangsamung, Abflachung und vereinzelt latenten Krampfentladungen über der linken Hemisphäre. Das Wechseln des Herdes spricht für einen funktionellen, nicht organisch fixierten Herd. Mit 11 Monaten lebhaft und freundlich. Fixieren, Greifen und Sitzen +. Mylepsin-Behandlung.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, aber sonst kein Behandlungserfolg ((+)).

Str. Walter, geb. 8.8.1959 715/60

Drittes eheliches Kind. Normale Geburt. Keine Krampfleiden in der Familie. Keine Embryopathie Ursache erkennbar. Geburtsgewicht 4500 g. Mit 1 1/2 Lebensmonaten Bronchiolitis. Röntgen: Beide Lungenfelder überbläht. Mit drei Monaten Meningokokkenmeningitis. Bei Aufnahme in ein auswärtiges Krankenhaus bewusstlos und krampfbereit. Entwicklung eines Hydrocephalus internus communicans mit Stauungspapille und erhöhtem Liquordruck. Sehnenreflexe gesteigert. 3.12.1959: Augenverdrehen nach rechts. 7.1.1960: KU 45 cm (+ 2 cm). Seit 1.3.1960 BNS-Krämpfe.

Aufnahme in Univ. Kinderklinik, München, am 11.3.1960 (7 Mon): Altersgemäss grosses Kind mit auffällig grossem Kopf. KU 49 cm (+ 7 cm). Grosse Fontanelle 4 x 4 cm, im Niveau. Kein Kopfhalten, blitzartiges Hochreißen der Beine, Faustschluss an den Händen, mit dem Kopf Rucken nach vorn. Beiderseits gesteigerte Beinreflexe. Rechts Fusssohlenklonus. 15.3.1960 EEG: Hypsarrhythmie. War und Sabin-Feldman Ø. Krämpfe öfters am Tag.

Beginn der ACTH-Kur am 17.3.1960, 20 - 5 E/Tg, 23 Tage lang (ACTH-Gesamtmenge 355 mg). In den ersten 6 Tagen 380 g zugenommen, dann wieder in 5 Tagen 500 g abgenommen, dann 250 g Zunahme in 7 Tagen, dann Abnahme in 7 Tagen um 390 g, dann 1240 g Zunahme in 42 Tagen. 23.3.1960 EEG: Hypsarrhythmie. 29.3.1960: Fieber. Chloromycetin 2 x 100 mg/Tg, 4 Tage lang. Am 1.4.1960 KU 51 cm (+ 9 cm). EEG: Allgemeine Verlangsamung. Ausgesprochener praezentrotemporaler Herd rechts mit Verlangsamung und latenten Krampfentladungen (Residualepilepsie). Keine Krämpfe mehr. Schwerer Entwicklungs-rückstand.

20.4.1960 Ventrikulographie: Sämtliche Ventrikel erweitert, Rest der Hirnrinde 1 - 2 cm dick. 6.5.1960 EEG: Schwere Allgemeinveränderungen mit latenten Krampfentladungen und Betaspindeln mit Bevorzugung der linken Hemisphäre. Keine Hypsarrhythmie. 23.5.1960 EEG: Beta-Wellen und latente Krampfentladungen links.

Am 25.5.1960 Plexus-Koagulation in Neuro-Chirurgischer Abteilung der Münchener Chirurg. Univ. Klinik. Danach hoch gefiebert. Chloromycetin 500 - 750 mg/Tg, 11 Tage lang. Gewichtssturz um 700 g in 6 Tagen. Dann Erycin 200 mg/Tg, 6 Tage lang. Danach Exitus.

Epikrise: Mit 1 1/2 Lebensmonaten Bronchiolitis und Meningokokken-Meningitis, die mit Hydrocephalus internus occlusus ausheilt. Krampfbereit. Mit 7 Monaten BNS-Krämpfe öfters am Tag. Im EEG Hypsarhythmie. 23 Tage lang 355 mg ACTH. 15 Tage nach Beginn der Behandlung keine Krämpfe mehr, aber im EEG ein ausgesprochener präzentro-temporaler Herd rechts mit Verlangsamung und latenten Krampfentladungen (Residualepilepsie). Schwerer Entwicklungsrückstand. Mit 9 Monaten nach Plexus-Koagulation hoch fieberhaft. Trotz Chloromycetin- und Erycin-Behandlung mit 10 Monaten Exitus.

Abschliessende Beurteilung: Krampffrei, sonst jedoch kein Behandlungserfolg ((+)).

AUSWERTUNG

Die BNS-Krämpfe haben bei unseren Patienten zwischen dem ersten und elften Lebensmonat eingesetzt. Eine Abhängigkeit zwischen dem Alter beim Einsetzen der Krämpfe und dem Behandlungserfolg ist nicht festzustellen.

Tabelle 1 zeigt, dass volle Erfolge sowohl beim Beginn der Krämpfe mit 4 1/2 Monaten (Ung) als auch Beginn der Krämpfe mit 7 1/4 Monaten (Sp) zu erreichen waren.

In den Tabellen haben die Zeichen folgende Bedeutungen:

- + = voller Behandlungserfolg
- (+) = krampffrei, EEG normal, aber geistig und statisch zurück
- ((+)) = krampffrei, aber sonst kein Behandlungserfolg
- = kein Behandlungserfolg

TABELLE 1
Alter bei Beginn der Krämpfe und Erfolg

Name	Alter bei Beginn der Krämpfe	Erfolg
Fro	1/2 Monat	-
Lech	2 1/2 Monate	(+)
Hin	3 Monate	-
Ker	3 1/2 Monate	-
Breu	4 Monate	((+))
Hö	4 Monate	((+))
Ung	4 1/2 Monate	+
Led	6 Monate	-
Mi	6 Monate	((+))
Str	6 1/2 Monate	((+))
Kra	6 1/2 Monate	+
Brü	6 1/2 Monate	-
Höd	7 Monate	((+))
Sp	7 1/4 Monate	+
Hir	8 Monate	((+))
Sch	11 Monate	(+)

Wesentlicher ist es, wie alt die Patienten beim Behandlungsbeginn waren (vgl. Tab. 2). Die Behandlung hatte nur Erfolg, wenn sie innerhalb der ersten neun Lebensmonate (Sp 7 1/2; Kra 8; Ung 8 1/2 Monate) begonnen wurde.

Es ist daraus zu folgern, dass die Störung umso besser zu beeinflussen ist, je weniger das ZNS noch differenziert ist.

TABELLE 2
Alter bei Behandlungsbeginn und Erfolg

Name	Alter bei Behandlungsbeginn	Erfolg
Hö	5 1/2 Monate	((+))
Lech	7 Monate	(+)
Str	7 Monate	((+))
Sp	7 1/2 Monate	+
Kra	8 Monate	+
Breu	8 1/2 Monate	((+))
Ung	8 1/2 Monate	+
Mi	10 Monate	((+))
Hin	10 Monate	-
Fro	10 Monate	-
Hir	11 1/2 Monate	((+))
Sch	13 Monate	(+)
Ker	14 Monate	-
Led	15 Monate	-
Höd	15 1/2 Monate	((+))
Brü	19 1/2 Monate	-

Es ist bekannt, dass die Krämpfe mit der Dauer ihres Bestehens schädliche Einflüsse auf das Gehirn zeigen. Es war zu prüfen, ob die Erfolge der ACTH-Behandlung von der Dauer der Anfälle vor Einsetzen der Therapie abhängig sind. Tabelle 3 zeigt, dass tatsächlich nach längerem Bestehen der Krämpfe die Erfolgsmöglichkeit geringer wird.

Wenn die Kinder früh nach Beginn der Krämpfe mit ACTH behandelt wurden, kam es öfters zu einem Behandlungserfolg. Wenn die Krämpfe länger als vier Monate dauerten, waren keine vollen Erfolge zu erzielen.

Die Folgerung daraus ist, dass Diagnostik und Behandlungsbeginn nicht hinausgezögert werden dürfen.

TABELLE 3
Dauer der BNS-Krämpfe bei Behandlungsbeginn und Erfolg

Name	Dauer der BNS-Krämpfe bei Behandlungsbeginn	Erfolg
Sp	10 Tage	+
Str	14 Tage	((+))
Kra	1 1/2 Monate	+
Hö	1 1/2 Monate	((+))
Schau	2 Monate	(+)
Hir	3 1/2 Monate (3 L. T. Krämpfe)	((+))
Ung	4 Monate (2 L. T. Krämpfe)	+
Mi	4 Monate	((+))
Breu	4 1/2 Monate	((+))
Lech	4 1/2 Monate	(+)
Hin	7 Monate	-
Höd	8 1/2 Monate	((+))
Led	9 Monate	-
Fro	9 1/2 Monate	-
Ker	10 1/2 Monate (1 L. T. Krämpfe)	-
Brü	13 Monate	-

Es war ferner festzustellen, welche Dosis von ACTH die besten Erfolge bringt. In der Literatur sind sehr unterschiedliche Angaben gemacht:

Koch und Grützner	20 E/Tg für ca. 35 Tage
Dummermuth	10 E/Tg für ca. 17 Tage
Low Cortison 25 - 40 mg + ACTH	25 E/Tg für ca. 28 Tage
Stamps, Gibbs und Rosenthal	5 - 15 E/Tg für ca. 20 Tage
Klein und Livingstone	75 E/Tg für ca. 7 Tage

Unsere Dosierung geht aus Tabelle 4 hervor.

Es stellte sich heraus, dass der Erfolg nicht von der ACTH-Menge abhängig ist. Einerseits führt eine Kur mit Gesamtmenge von 110 E und maximaler Tagesmenge von 10 E (Ung) zum vollen Erfolg, andererseits bleibt eine solche von einer Gesamtmenge von 1500 E und maximaler Tagesdosis von 40 E (Brü) ohne Effekt.

Mehrere Kuren, wie sie bei den Patienten Bru und Breu durchgeführt wurden, hatten keinen besseren Erfolg als die erste.

Decortin wurde nachträglich noch gegeben bei Sp und Hin, hatte einen guten Einfluss auf psychisches Befinden.

Auch bei einem meningitischen Hydrocephalus (Str) führte die ACTH-Behandlung zur Krampffreiheit.

TABELLE 4

Abhängigkeit des Erfolges von der ACTH-Gesamtdosis und der -Tageshöchstdosis

Name	Gesamt-ACTH-Dosis	Tage	Tageshöchst-Dosis	Erfolg
Ung	110 E	12	10 E	+
Fro	220 E	11	20 E	-
Mi	235 E	21	20 E	((+))
Kra	300 E	10	30 E	+
Str	355 E	22	20 E	((+))
Led	390 E	31	20 E	-
Hin	440 E + Decortin	23	20 E	-
Schau	440 E + Decortin	22	20 E	(+)
Hö	440 E	22	20 E	((+))
Lech	495 E	39	20 E	(+)
Höd	660 E	22	30 E	((+))
Sp	670 E	27	40 E	+
Breu	700 E	24	30 E	((+))
Hir	740 E	21	40 E	((+))
Ker	840 E	21	40 E	-
Brü	1500 E	47	40 E	-

Von Stamps, Gibbs und Haase sind 1951 Behandlungserfolge mit Aureomycin bekanntgegeben worden; eine entsprechende Empfehlung wurde 1956 von Bamberger und Matthes 1) ausgesprochen und neuerdings von Ries wiederholt. Danach sind "einige verblüffende Erfolge" mit hohen Dosen von Terramycin (50 mg/kg/Tg) bei BNS-Krämpfen erzielt worden.

Deshalb, besonders aber, um komplizierende Infektion unter der ACTH-Gabe zu verhüten, wurde bei unseren Kuren meist ein Antibiotikum zusätzlich gegeben. Erst bei den letzten Patienten liessen wir diese Zusatzbehandlung fort, (vgl. Tab. 5).

Wir konnten keinen Eigeneffekt des Antibiotikum feststellen. Mit Tetracyclin (Ung) wie mit Leukomycin (Sp) sind volle Erfolge erzielt worden; aber auch eine Kur ohne Antibiotika führte zum vollen Erfolg (Kra).

TABELLE 5
Antibiotika-Kombinationen und Erfolg

Name	Antibiotika	Menge in mg/kg/Tg	Tage	Erfolg
Mi	Reverin	7 - 10	21	((+))
Lech	Reverin	12	40	(+)
Hin	Reverin	8	23	-
Ung	Reverin +	6	7	+
	Achromycin	28	5	
Led	Reverin +	4	15	-
	Hostacyclin	8	6	
Brü	Hostacyclin	20	26	-
Hö	Terramycin	40	22	((+))
Hir	Leukomycin	20	10	((+))
Schau	Leukomycin +	40	15	(+)
	Erycin	40	10	
Sp	Leukomycin	30	27	+
Fro	Paraxin	50	11	((+))
Höd	Chloromycetin	28	8	((+))
Str	Chloromycetin	22	4	((+))
Kra				+
Ker				-
Breu				((+))

Es war anzunehmen, dass die Kinder mit normaler Geburt eher einen Behandlungserfolg ergeben würden, als Kinder mit einem pathologischen Verlauf, da als Ursache der BNS-Krämpfe gelegentlich doch geburts-traumatische Schäden in Frage kommen.

Es zeigte sich aber, dass auch eine Frühgeburt (Sp) und ein Kind mit Krämpfen am 2. L. Tg. (Ung) volle Behandlungserfolge ergeben (vgl. Tab. 6) obgleich hier solche Schäden leicht möglich, bzw. anzunehmen sind.

Es ist also voller Erfolg nicht an einen normalen Geburtsverlauf gekoppelt.

TABELLE 6
Geburtsverlauf und Erfolg

Name	Geburtsverlauf	Erfolg
Normale Geburt		
Kra		+
Led		-
Hin		-
Pathologische Geburt		
Sp	Frühgeburt	+
Ung	Krämpfe am 2. Lebenstag	+
Schau	Asphyxie und Fruchtwasseraspiration	(+)
Lech	Zangengeburt aus Querlage	(+)
Mi	Frühgeburt	((+))
Höd	Steisslage	((+))
Hö	Steisslage	((+))
Breu	Zangengeburt	((+))
Str	Meningitis	((+))
Hir	Mikrocephalie, Krämpfe am 3. Lebenstag	((+))
Fro	Hydromikrocephalie und geburts-traumatische Blutung	-
Ker	Tetraspastik nach Zangengeburt	-
Brü	Frühgeburt, Dysplasien	-

ZUSAMMENFASSUNG

Es wurden 16 Patienten (11 Buben, 5 Mädchen), bei denen klinisch typische Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe festgestellt waren, der neuen ACTH-Behandlung unterzogen. Dabei wurden 10 - 40 E ACTH täglich über 12 - 47 Tage gegeben.

Elf Kinder wurden nach der ACTH-Behandlung krampffrei, bei 5 Kindern wurde das EEG normal, drei zeigten danach auch statisch und intellektuell eine normale Entwicklung. Nur bei 5 Kindern blieb die Behandlung völlig erfolglos.

Normale Geburtsverhältnisse waren keine unbedingte Voraussetzung eines Behandlungserfolges. Es zeigte sich, dass die ACTH-Behandlung nur Erfolg hatte, wenn sie innerhalb der ersten neun Lebensmonate begonnen wurde und wenn die Krämpfe bei Behandlungsbeginn nicht länger als vier Monate gedauert haben.

Gesamtmenge, Tagesdosis und Antibiotikazusatz sind nicht entscheidend für einen Behandlungserfolg.

LITERATURVERZEICHNIS

- Asal, B. und Moro, E.: Jb. Kinderhk. 1 (1925), S. 107
- Bamberger, Ph. und Matthes, A.:
 1) Dtsch. med. Wschr. 45 (1956), S. 1776
 2) "Anfälle im Kindesalter", S. Karger, Basel (1959)
- Dummermuth, G.: Helvet. pediatri. Acta 14 (1959), S. 250
- Gädeke, R.: Mschr. Kinderhk. 102 (1954), S. 65
- Gastaut, H., Salthiel, J., Raybaud, C., Pitot, M. und Meynadier, A.:
 Pédiatrie 14 (1959), S. 35
- Gibbs, E. L.: Pediatrics 13 (1954), S. 66
- Hess, R. und Neuhaus, Th.:
 Arch. Psychiatr. 189 (1952), S. 37
- Janz, D. und Matthes, A.: Ann. pediatri., Basel, Suppl. 60 (1955)
- Klein, R. und Livingstone, S.:
 J. Pediatr. 37 (1950), S. 733
- Koch, F. und Grützner, A.:
 Münch. med. Wschr. 1 (1960), S. 36
- Low, N. L., Bosma, J. F., Armstrong, M. D. und Madsen, J. A.:
 Pediatrics 22 (1958), S. 1153
- Pache, H. D.: Deutscher Pädiater Kongress, München, 2. Sept. 1959
- Ries, M.: Kinderärztl. Praxis 8 (1960), S. 345
- Sorel, L. und Dusaucy-Bauloye, A.:
 Acta neurol. psychiatr. Belg. 58 (1958), S. 130
- Stamps, F. W., Gibbs, E. L., Haase, E.:
 Dis. Nerv. Syst. 12 (1951), S. 227
- Stamps, F. W., Gibbs, E. L., Rosenthal, D. M. und Gibbs, F. A.:
 J. Amer. Med. Ass. 171 (1959), S. 408
- Zellweger, H. und Hess, R.:
 Helv. pediatri. Acta 5 (1950), S. 85

LEBENS LAUF

Am 14. Mai 1936 wurde ich in Bombay als erste Tochter meines Vaters Rustomji Malva und seiner Ehefrau Jerbanoo geboren; ich bin die Älteste von sechs Geschwistern. Mein Vater starb am 9. Februar 1953.

Mit fünf Jahren kam ich in Bombay zur Schule und legte im Mai 1951 mein "Secondary School Certificate Exam" ab. Daraufhin wurde ich Studentin der Universität Bombay und erwarb nach vierjährigem Studium den Grad eines "Bachelor of Science". Danach arbeitete ich acht Monate in einem Krankenhaus am Pathologischen Laboratorium als Laborantin.

Im Mai 1956 kam ich nach Bonn, um Medizin zu studieren. Dort bestand ich im April 1958 das Physikum und wechselte dann an die Universität München über. November 1959 begann ich meine Doktorarbeit an der Kinderklinik der Universität München, und schloss sie im Januar dieses Jahres ab.



